

Leiomioma en maxilar superior: Veinte años de supervivencia

Leiomyosarcoma in the upper jaw: Twenty years of survival

Oré De La Cruz, Jhames ^{1,2,3}, Oré Reyes, Valery ⁴

1. Cirujano bucal y máxilofacial asistente del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima, Perú.
2. Docente ordinario de CBMF de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú.
3. Docente del Residentado en CBMF – Sede Loayza - Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú.
4. Interna de la Facultad de Odontología – Sede Loayza, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú.

RESUMEN

El leiomioma es una neoplasia maligna, corresponde a tumores malignos primarios del músculo liso. Frecuentemente se encuentran en el útero y en el tracto gastrointestinal, tracto genital femenino y en la capa intermedia de los vasos sanguíneos. Muy raro que se presente en los maxilares. Las variables de género, ubicación del tumor y tipo de tratamiento se determinaron como factores predictivos para el pronóstico de supervivencia. El propósito de este reporte es presentar la supervivencia de veinte años de un paciente varón de 38 años de edad, que tuvo leiomioma en maxilar superior izquierda en 1999, que fue diagnosticado en el servicio y referido a un centro oncológico para su tratamiento especializado. En la actualidad el paciente no presenta recidiva ni metástasis.

Palabras claves: Leiomioma; leiomioma epitelioide; leiomioma mixoide.

ABSTRACT

Leiomyosarcoma is a malignant neoplasm. It corresponds to primary malignant smooth muscle tumors. They are frequently found in the uterus and gastrointestinal tract, the female genital tract and in the intermediate layer of blood vessels, and very rarely it occurs in the jaws. The variables of gender, tumor location, and treatment type were determined to be predictive factors for prognosis of survival. The purpose of this report is to present the twenty year survival of a 38 year old male patient, who had leiomyosarcoma in the left upper jaw in 1999, who was diagnosed in the service and referred to an oncology center for specialized

treatment. Currently, the patient has no recurrence or metastasis.

Keywords: Leiomyosarcoma; epithelioid leiomyosarcoma; myxoid leiomyosarcoma.

Revisión de la literatura

Según Bogart et al., menos del 1% de todas las neoplasias malignas de los tejidos blandos son sarcomas¹. Y de todos los sarcomas reportados, solamente entre el 5% y 6% son leiomyosarcomas, se presentan en el tracto gastrointestinal, útero y retroperitoneo². Los leiomyosarcomas son neoplasias malignas que se originan en el músculo liso^{3, 4,5,6}. Son frecuentes en el tracto gastrointestinal, tracto genital femenino, en la capa intermedia de los vasos sanguíneos,^{7,8} y las papilas circunvaladas de la lengua⁹. Los factores pronósticos para los sarcomas son poco conocidos¹⁰. Los sarcomas son un grupo heterogéneo de tumores que se presentan, se diagnostican y se tratan en diferentes etapas y, por lo tanto, tienen pronósticos generales diferentes. La supervivencia general a los 2 años de sarcomas de cabeza y cuello en el estudio actual fue del 55%, un valor bajo en comparación con los estudios de Penel et al.,¹¹ donde se informó que la supervivencia fue del 71,7%. Además, Nagler et al.¹² informaron una tasa de supervivencia del 72% para los sarcomas maxilofaciales, Mücke¹³ y sus colegas encontraron una tasa de supervivencia del 83,78%, y los casos estudiados por la Sociedad Canadiense de Otorrinolaringología mostraron una tasa de supervivencia del 79%.

A los 5 años, la tasa de supervivencia fue del 45%, un valor cercano al encontrado por Singh et al.¹⁴ (49%) en el Reino Unido y por Penel et al.¹¹ (52.3%) en Francia, mientras que el valor fue bajo en comparación con el encontrado por Mücke¹³ y sus compañeros de trabajo en Alemania (60.81%) y por Ketabchi et al.¹⁵ en el Reino Unido (80%). En general, gran parte de la literatura informa una tasa de supervivencia

a cinco años entre 57% y 86%^{11,16,17}.

Para los sarcomas osteogénicos, Kassir et al.¹⁸ informan una tasa de supervivencia del 37%, y Ketabchi¹⁵ y sus colegas señalan una tasa de supervivencia general del 76%. Morales et al.¹⁹ en un estudio de 135 pacientes con sarcomas de los maxilares en 55 años, encontró una tasa de supervivencia para osteosarcomas del 63% y 53% a los 2 y 5 años, respectivamente. Las variables de género, ubicación del tumor y tipo de tratamiento se determinaron como factores predictivos para pronóstico de supervivencia. En este estudio se encontró un sólo caso de leiomyosarcoma del maxilar y no se registró la supervivencia, en tanto, se halló siete casos de rhabdomyosarcoma en los maxilares con una supervivencia de 36% a los 2 y 5 años de control¹⁹. Zieler y Hyan, en 1908 quienes reportaron el primer leiomyosarcoma en Carrillo^{12,20}. Mientras que el primer reporte del leiomyosarcoma en la mandíbula fue reportado en 1944, presentado por Carmody et al.²¹.

Los dos primeros reportes de leiomyosarcoma en seno maxilar con compromiso óseo lo presentó Kawabe et al²² en 1969, y hasta la actualidad existen muy pocos casos de leiomyosarcoma primario de maxilar superior. Los leiomyosarcomas producen metástasis hasta en un 70% de los casos, que pueden ser por vía sanguínea o vía linfática²³, con cierta preferencia en los pulmones^{24,25}, el hígado y el cerebro²⁶, además tiene una alta incidencia de recidiva local. La lesión primaria es solitaria, en cambio las lesiones superficiales múltiples deben hacer pensar en una lesión metastásica. También han sido descritos leiomyosarcomas metastásicos en la cavidad oral²⁶.

El pronóstico del leiomyosarcoma de tejidos blandos depende, tanto del tratamiento quirúrgico, como de la localización anatómica, ya que los leiomyosarcomas de localización periférica se comportan más agresivamente que los localizados en los tejidos profundos²⁷.

En el leiomioma intraóseo primario se vieron recidivas locales en el 24% de los casos, y se desarrollaron metástasis en el 24% de los casos, siempre en el pulmón. La tasa general de supervivencia fue del 77% a los 3 años y de 68% a los 5 años 28.

A pesar de su localización, los leiomiomas intraorales son tumores muy agresivos asociados a una alta recidiva local y/o metástasis a distancia con un índice de supervivencia muy bajo 29.

REPORTE DEL CASO

Presentamos el caso de un paciente varón de 38 años de edad conocido por el servicio, que acude a la consulta para control y mantenimiento de la cavidad oral. Como antecedente, en 1999 tuvo un tumor maligno cuyo diagnóstico fue leiomioma primario en maxilar superior del lado izquierdo, que precisamente fue diagnosticado por nosotros en el servicio y referido a un centro oncológico especializado para tratamiento que consistió en la extirpación quirúrgica de hemimaxilectomía izquierda, radioterapia y quimioterapia.

En julio de 1999, cuando tenía 15 años nota aumento de volumen en maxilar superior izquierdo de crecimiento insidioso y progresivo, de dos meses de evolución, que ocupaba el hemipaladar duro y reborde alveolar superior izquierdo de 7x4x2 cms., asintomático, pediculado de forma multiloculada de consistencia blanda, color de la mucosa rosado pálido con zonas ulceradas sangrante a la masticación por invasión del tumor de las superficies oclusales de las piezas pósteros superiores del lado izquierdo, no movilidad de piezas dentarias del lado comprometido (figs. 1, 2).

Al estudio radiográfico panorámico y oclusal superior, se observa imagen radiolúcida de bordes irregulares en reborde alveolar pósteros superior izquierdo que compromete las premo-



Figura 1. Tumor pediculado, multiloculado, color rosado pálido, blando en reborde alveolar.



Figura 2. Mordida abierta por invasión del tumor en el plano de oclusión.

lares y la primera molar del mismo lado. Y hacia la línea media presenta imagen radiolúcida multiloculada con bordes irregulares (figs. 3, 4).

Se pudo realizar la biopsia por incisión y el diagnóstico fue: Leiomioma pleomórfico (figs. 5, 6, 7).



Figura 3. Radiografía panorámica.

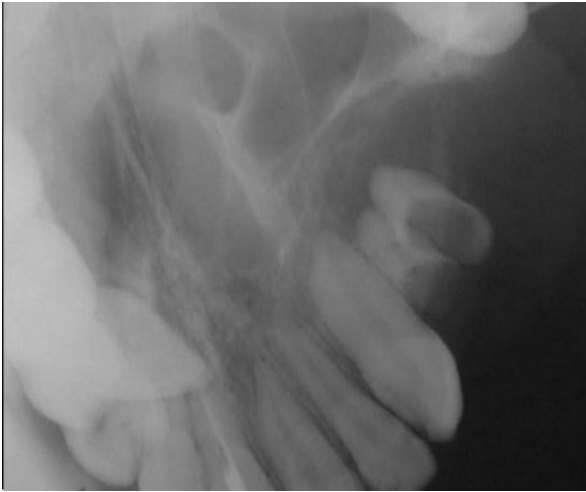


Figura 4. Radiografía oclusal.

El paciente fue referido a un centro especializado para tratamiento oncológico para su



Figura 5. Biopsia.



Figura 6. Reborde alveolar, luego de la biopsia de tumor pediculado.



Figura 7. Oclusión.

tratamiento que consistió en la extirpación quirúrgica de hemimaxilectomía izquierda, radioterapia y quimioterapia, con evolución favorable (figs. 8, 9, 10). Luego de seis meses el paciente regresa al servicio para manejo de la rehabilitación del sistema estomatognático.

El paciente tomo conciencia, el tumor ma-



Figura 8. Paladar superior. Control a los seis meses.



Figura 9. Oclusión del lado derecho.

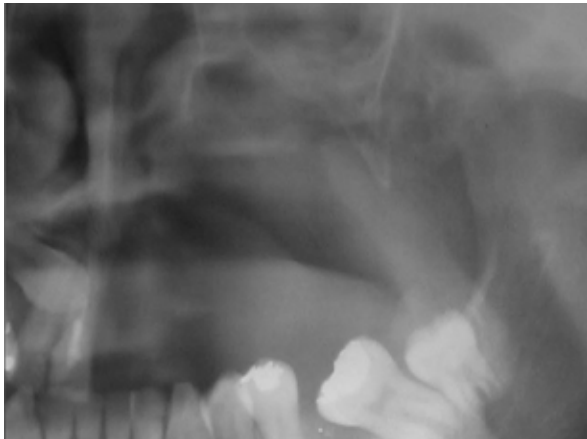


Figura 10. Radiografía de control. Seis meses.

ligno que tenía al inicio fue difícil fidelizar porque emocionalmente estaba deprimido y no quería aceptar su realidad, inclusive se le sugirió apoyo psicológico. Pasado este momento difícil y en cumplimiento a las indicaciones por la unidad de oncología acudió a los controles en el centro oncológico. De igual forma acudía al servicio periódicamente para el control del estado de la cavidad oral. Mostramos estado de la cavidad bucal a los 10 años de supervivencia, libre de enfermedad y sin signos de recidiva o metástasis (figs. 11, 12).



Figura 11. Mucosa de paladar, libre de lesión maligna. Control a 10 años.



Figura 12. Oclusión habitual. Mucosa en cavidad oral conservada. Diez años de secuela quirúrgica.

En la actualidad el paciente acude a la consulta estomatológica para control y mantenimiento de la cavidad oral y del sistema estomatognático. Refiere que ya fue dado de alta por la unidad de oncología hace 5 años, sin embargo cada dos o tres años acude a visitarnos para un control porque refiere que aún tiene el temor que pueda volver a salir otro tumor maligno.

En diciembre del 2019 acudió a la consulta para un control y mantenimiento de la cavidad oral a los 20 años de supervivencia. Se le hace evaluación clínica y toma una radiografía panorámica de control de 20 años (figs. 13, 14). No encontrándose signos que sugieran recidiva de una lesión maligna.



Figura 13. Mordida habitual. Control a 20 años de supervivencia.

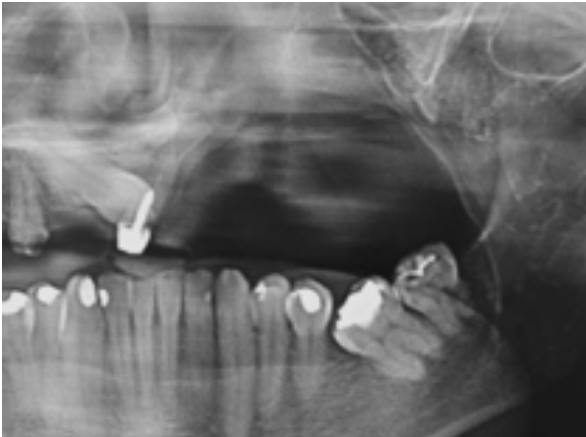


Figura 14. Radiografía panorámica. Control 20 años de supervivencia. Libre de metástasis.

DISCUSIÓN

Las referencias bibliográficas en leiomyosarcoma en los maxilares son extremadamente escasas. La tasa de supervivencia en una variedad de sarcomas de maxilares en un total de 135 casos en 55 años, a los 2 y 5 años, según las tablas de mortalidad, fue del 55% y del 45% respectivamente¹⁹, sin embargo no se evidenció datos de leiomyosarcoma en los maxilares que en este estudio sólo registró un caso de leiomyosarcoma del maxilar. Mientras tanto, se encontró siete casos de rhabdomiosarcoma en los maxilares con una supervivencia de 36% a los dos y cinco años.

Los dos primeros reportes de leiomyosarcoma en seno maxilar con compromiso óseo lo presentó Kawabe et al. en 1969²², y hasta la actualidad existen muy pocos casos de leiomyosarcoma primario de maxilar superior, incluyendo el presente caso. Más aún, mostramos un caso de 20 años de supervivencia sin metástasis y libre de enfermedad. Brandjord et al. refieren que el leiomyosarcoma usualmente aparece como lesión bien circunscrita o pseudo encapsulada que por lo general no está infiltrada²⁰.

Para Stout y Hill, esta forma de presentación es uno de los más comunes errores en la extirpación del leiomyosarcoma para la recurrencia lo-

cal. Un óptimo tratamiento es la remoción quirúrgica amplia²⁰.

Según Morales et al.¹⁹ las variables de género, ubicación del tumor y tipo de tratamiento se determinaron como factores predictivos para el pronóstico de supervivencia¹⁹.

Definitivamente estas variables jugaron un papel importante para que el caso que presentamos y obtener hasta la fecha 20 años de supervivencia, a pesar que los escasos reportes no sean alentadores en la supervivencia a largo plazo. Los osteosarcomas son sarcomas menos agresivos en comparación con otros sarcomas de la mandíbula.

Muchos investigadores se refieren a la importancia del proceso de diagnóstico como un factor pronóstico, porque los tratamientos de los osteosarcomas difieren de los de otros tipos de sarcomas¹⁴. Esta diferencia elimina este factor como elemento en el pronóstico de supervivencia¹⁹.

En nuestro medio no hay datos sobre la supervivencia de 20 años de pacientes con leiomyosarcomas en el maxilar, por lo tanto, son necesarios hacer estudios prospectivos con datos más específicos sobre este tema, siendo una de las razones fundamentales para presentar el caso y resaltar la supervivencia a largo plazo sin recidiva ni metástasis, de una lesión extremadamente rara en el maxilar superior como es el leiomyosarcoma primario y con una supervivencia de 20 años, a pesar que los reportes y la bibliografía indiquen una alta recidiva y metástasis.

CONCLUSIONES

1. El leiomyosarcoma intraóseo de los maxilares es un tumor muy agresivo, con alto porcentaje de metástasis y bajo porcentaje de supervivencia a largo plazo.
2. Es sumamente importante realizar el diagnóstico en forma precoz y oportuna de lesiones

malignas o con riesgo de malignidad en cavidad bucal, para tener un pronóstico favorable.

3. Para el pronóstico y el tiempo de supervivencia es necesario que se consideren las siguientes variables, como el género, ubicación del tumor y tipo de tratamiento. Se de-

terminaron como factores predictivos para el pronóstico de supervivencia.

4. Los escasos reportes de esta variedad de tumores dificulta la realización de estudios definitivos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bogart, S. F.; Sacks, H. G. and Demarco, L. C. Metastatic Leiomyosarcoma of the Palate. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1990; 48:1338-1340.

2. Piatelli, A. and Artese, L.: Leiomyosarcoma of the tongue. Report a Case. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1995; 53:698-701.

3. Weitzner, S.: Leiomyosarcoma of the Anterior Maxillary Alveolar Ridge. *J. Oral Surg.* 1980; 50-62.

4. Carmody, T. E.; H. M. and Huseman, H. A. L. Leiomyosarcoma of the Mandible. Report of a Case. *J. Am. Dent. Assoc.* 1944; 31:1110-1113.

5. Kawabe, Y.; Kondo, T.; and Hosada, S. Two cases of Leiomyosarcoma of the maxillary sinuses. *Arch Otolaring.* 1969; 90:492.

6. Poon, C. K.; Kwan, P. C. and Chao, S. Y. Leiomyosarcoma of gingiva. Report of case. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1987; 48:888-892.

7. Brandjord, R. M.; Reume, C. E.; and Wesley, R. K. Leiomyosarcoma of the floor of the mouth. *J. Oral Surg.* 1977; 35:590-594.

8. Kratochvil, F. G., Mac Gregor, S. D., et al. Leiomyosarcoma of the maxilla. Report of a case. *Oral Surg.* 1982; Vol. 54. Number 6:647-654.

9. Paez, C., Ledesma C., y Rosales, G. et al. Leiomyosarcoma Uterino metastasico a la cavidad oral. Reporte de un caso. *Rev. Inst. Nal. Cancerol. (Mex.)* 1999; 45(2): 104-107.

10. Penel N., Van Haverbeke C., Lartigau E., Vilain

M. O., Ton Van J., Mallet Y., et al. Sarcomas de tejido blando de cabeza y cuello en adultos: valor pronóstico de la cirugía en el abordaje terapéutico multimodal. *Oral Oncol.* Octubre de 2004; 40 (9): 890-7.

11. Penel N., Mallet Y., Robin Y. M., Fournier C., Grosjean J., Ceugnart L., et al. Factores pronósticos para sarcomas adultos de cabeza y cuello. *Int J Oral Maxillofac Surg.* Mayo de 2008; 37 (5): 428-32.

12.- Nagler R. M., Malkin L., Ben-Arieh Y., Laufer D. Sarcoma de la región maxilofacial: seguimiento de 25 casos. *Anticancer Res.* 2000 septiembre-octubre; 20 (5C): 3735-41.

13. Mücke T., Mitchell D. A., Tannapfel A., Hölzle F., Kesting M. R., Wolff KD, et al. Resultado en pacientes adultos con sarcomas de cabeza y cuello: un análisis de 10 años. *J Surg Oncol.* 2010; 102 (2): 170-4.

14. Singh R. P., Grimer R. J., Bhujel N., Carter S. R., Tillman R. M., Abudu A. Sarcomas de tejidos blandos adultos de cabeza y cuello: tratamiento y resultado. *Sarcoma.* 2008; 654987.

15. Ketabchi A., Kalavrezos N., Newman L. Sarcomas de la cabeza y el cuello: una retrospectiva de 10 años de 25 pacientes para evaluar las modalidades de tratamiento, la función y la supervivencia. *Fr. J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 49 (2): 116-20.

16. Patel S. G., Meyers P, Huvos A. G., Wolden S., Singh B., Shaha A. R., et al. Resultados mejorados

en pacientes con sarcoma osteogénico de la cabeza y el cuello. *Cáncer*. 1 de octubre de 2002; 95 (7): 1495-503.

17. Fernandes R., Nikitakis N. G., Pazoki A., Ord R. A. Sarcoma osteogénico de la mandíbula: una experiencia de 10 años. *J Oral Maxillofac Surg*. Julio de 2007; 65 (7): 1286-91.

18. Kassir R. R., Rassekh C. H., Kinsella J. B., Segas J., Carrau R. L., Hokanson J. A. Osteosarcoma de cabeza y cuello: metaanálisis de estudios no aleatorios. *Laringoscopio*. Enero de 1997; 107 (1): 56-61.

19. Morales, V. R.; Sacsquispe C. S.; Guevara C.J. Prognostic factors in patients with jaw sarcomas. *Braz. oral res*. 2011; vol.25 (5).

20. Brandjord, R. M.; Reume, C. E.; and Wesley, R. K. Leiomyosarcoma of the floor of the mouth. *J. Oral Surg*. 1977; 35:590-594.

21. Kratochvil, F. G., Mac Gregor, S. D., et al. Leiomyosarcoma of the maxilla. Report of a case. *Oral Surg*. 1982; Vol. 54. Number 6:647-654.

22. De Saint Aubain Somerhausen N., Fletcher C. Leiomyosarcoma of Soft Tissue in Children: Clinicopathologic analysis of 20 cases. *Am J Surg Pathol*, 1999; 23(7):755.

23. Freedman, P. D.; Jones, A. C. and Kerpel, S. M. Epithelioid Leiomyosarcoma of the Oral Cavity. Report of Two Cases. *J. Oral Maxillofac. Surg*. 1993; 51:928-932.

24. Izumi, K.; Maeda T. and Cheng, J.; et al. Primary Leiomyosarcoma of the maxilla with regional lymph node metastasis. Report of a case. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol*. 1996; Vol. 80, Number 3:310-319.

25. Karlis, K.; Zaslow, M. and Minkowitz, G. et al. Leiomyosarcoma of the Mandible. Report of a Case. *J. Oral Maxillofac. Surg*. 1996; 54:1127-1130.

26. Allen, C. M.; Neville, B. and Marsh, W. Leiomyosarcoma metastatic to the oral region. Report of three cases. *Oral Surgery Oral Medicine Oral pathology*. 1993; Vol. 76. Number 6:752-756.

27. Nikitakis N. G, Lopes M. A., Bailey J. S., Blanchaert R. H., Ord R. A., Sauk J. J. Oral leiomyosarcoma. Review of the literature and report of two cases with assessment of the prognostic and diagnostic significance of immunohistochemical and molecular markers. *Oral Oncol* 2002; 38:201-8.

28. Antonescu C. R., Erlandson R. A., Huvos A. G. Primary leiomyosarcoma of bone: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 33 patients and a literature review. *Am J Surg Pathol*. 1997; Volume 21(11):1281-1294.

29. Lo Muzio L., Favia G., Mignonga M. D., Piatelli A., Mariorano E. Primary intraoral leiomyosarcoma of the tongue: an immunohistochemical study and review of the literatura. *Oral Oncol* 2000; 36:519-24.

CONTACTO:

Jhames Iván, Oré De La Cruz
jioc_7057@hotmail.com
Cel. 990 126 500

Fecha de recepción: 13 de marzo 2020.

Fecha de aceptación: 23 de marzo de 2020.